



www.printo.it/pediatric-rheumatology/BD/intro

ব্লাউ সনিড্রম

বিরণ 2016

ব্রিলএইউ রোগ/ জুভনিইল সারকয়ডোসিস কি?

এটা কি রোগ?

ব্লাউ সনিড্রম একটা জিনেটিক রোগ। রোগী সমষ্টিগত চামড়ায় বশে, গাটেবে প্রদাহ এবং ইউভাইটিস এ ভুগে। শরীরের অন্যান্য অঙ্গগত প্রভাব ফলেতে পারে এবং ইনটারমিডিয়েট/ অবরিম জ্বর থাকতে পারে। ব্লাউ সনিড্রম শব্দটি সাধারণত পারিবারিক ধারাবাহিকতার রোগ হিসেবে ধরা হয়। কিন্তু অনেকে সময় নতুনভাবে পারিবারিক সম্পর্ক ছাড়াই প্রকাশ পতে পারে। যা সারকয়ডোসিস এর প্রারম্ভিক প্রকাশ হিসেবে ধরা হয়।

এটিকতটুকু ব্যপক হতে পারে?

এটার পুনরাবর্তি পরিমাণ জানা নাই। এটা বিরল রোগ যা খুব ছোট বয়সে বাচ্চাদের হাড় থাকে বশীর্ভাগ সময় ৫ বছর বয়সে আগে) এবং সঠিক চিকিৎসা না কড়া হলে অবস্থা খারাপ হয়ে যায়। এর জন্য দ্বায়ী আবিস্কার হওয়ার পর এটা আরো তুলনামূলকভাবে বশী নির্ণয় করা যাচ্ছে। যার ফলে এ রোগে স্বাভাবিক পরিণতি এবং রোগ হওয়ার সম্ভাবনা আরো ভালোভাবে নির্ণয় করা সম্ভব হচ্ছে।

ব্লাউ রোগের কারণ কি?

ব্লাউ সনিড্রম একটা জিনগত রোগ। এনওডি নামক জিন এর জন্য দায়ী। যা একধরনের পরে টিনি তরী করে। যা প্রদাহ নিয়ন্ত্রণ করে। যদি এই জিন মিউটেশন হয় যা কনি ব্লাউ সনিড্রম এর নিয়ন্ত্রকারী পরে টিনি তরী হতে পারনো। যার ফলে এ রোগ আক্রান্ত রোগীর শরীরে বিভিন্ন অংশে দীর্ঘময়াদী প্রদাহের ফলে এক ধরনের গরানুলোমা তরী হয়। গরানুলোমা হচ্ছে প্রদাহের ফলে সৃষ্ট অনেকেগুলো প্রদাহ কষে সমন্বয়ে গঠিত হয় যা কনি স্বাভাবিক ও কার্যকরী কষ ও টিস্যুর গঠনগত বৃদ্ধি ঘটায়।

এটা কি বংশগত?

এটা একটা বংশগত রোগ, যা দিন প্রকটি বশিষ্টি ধারণ করে। যার অর্থ হচ্ছে লিঙ্গ ভেদে অভিবকরে যে কোন একজনকে থাকলে তা বংশানুকরমিক প্রকাশ পায়। অর্থাৎ ব্লাউ সনিড্রমে আক্রান্ত রোগীর জিনে নতুন মিউটেশন যা কনি তার বাবা/মার কাছ থেকে পয়ে থাকতে পারনে। সারকয়ডোসিস এর প্রারম্ভিক প্রকাশ (ব্লাউ সনিড্রম)

পতি মাতার কাছ থেকে না পয়ে সম্পূর্ণ নতুন ধরনের জিনেরে মিউটেশন যা তার মাঝেই প্রথম প্রকাশ পয়েছে এমনটাও হতে পারে। যদি যেকোন একজন বাবা/মা ব্লাউ সনিড্রমে আক্রান্ত হয় তাদের সন্তানেরে কষত্রে এ রোগেরে আক্রান্ত হওয়ায় আশংকা শতকরা ৫০ ভাগ।

আমার বাচ্চার কনে এই রোগ হল? এ রোগ কি পরিতরোধ যোগ্য ?

বাচ্চার এই রোগ হয় কারণ তার শরীরে ব্লাউ রোগেরে জীন আছে। বর্তমানে এই রোগ পরিতরোধ করা যায় না কনিতু এর লক্ষণগুলো এর চিকিৎসা করা যায়।

এই রোগ কি সংক্রামকজনক ?

না, এটা সংক্রামক নয়।

প্রধান লক্ষণ গুলো কি কি?

প্রধান লক্ষণগুলো হল ক্লিনিকাল ট্রায়ডে যা গরিরে প্রদাহ, চামড়ার প্রদাহ এবং ইউভসিইটলি চোখে) প্রাথমিক লক্ষণ। প্রারম্ভিক লক্ষণগুলো মধ্যে ফোসা যাত্রে ছোট গালাকৃতি হতে যা বিভিন্ন রঙেরে যমেন সাদা থেকে গালাপী অথবা লাল রঙেরে হয়ে থাকে। কায়কে বছররে মধ্যে ফুসকুড়িটি মেরে মত পরনিতলাভ করে। জিনেরে প্রদাহ রোগটি অন্যতম প্রধান লক্ষণ। যা প্রথম দশক থেকেই শুরু হয়। যখনে গটি ফুলে যায় কনিতু গটিরে নড়াচড়ায় অসুবিধা হয় না। সময় এর সাথে সাথে গটিরে নড়াচড়ার সমস্যা দেখা যায়, গটিরে আকৃতির পরবর্তন ঘট্রে এবং স্থায়ী কষত্রে সৃষ্টি হয়। ইউভাইটিসি (আইরসিরে প্রদাহ) সবচয়ে মারাতক বহুপ্রকাশ। এটিকখনও কখনও অন্যান্য জটলিতার সাথে প্রকাশিত হয়। চোখেরে ছানি, চোখেরে প্রশোর বৃদ্ধী) অথবা দৃষ্টিশক্তিকমে যাবে যদি চিকিৎসা না করা হয়।

তাছাড়াও গ্রানুলোমটোস ইনফলামেশন হয় যা শরীরেরে বিভিন্ন অঙগে হয়ে থাকে। এবং রোগের লক্ষণ হিসেবে দেখা যায়। যার ফলে ফুসফুস ও কডিনীতে স্বাভাবিক কাজ ব্যহত করে, উচ্চ রক্ত চাপ ও বার বার জ্বর হয়।

সব বাচ্চাদেরে কি একই রকমভাবে রোগটি হবে ?

এটা সব বাচ্চাদেরে একই ভাবে হবে না। বাচ্চাটি বড় হবার সাথে সাথে রোগেরে লক্ষণ ও উপসর্গেরে পরবর্তন হয়ে থাকে। যদি রোগেরে চিকিৎসা না করা হয় তাহলে রোগেরে লক্ষণগুলো পর্যায় ক্রমে প্রকাশ পায়।

রোগ নরিণয় ও চিকিৎসা

এই রোগ কভাবে নরিণয় করা হয়?

সাধারণত নরিণয় উপায়ে ব্লাউ সনিড্রম নরিণয় করা হয় ?

ক) ক্লিনিকাল ধারণাঃ এটা ব্লাউ সনিড্রমেরে মত যখন বাচ্চাটির মধ্যে লক্ষণগুলো দেখা যায় (জয়েন্ট/গটি, চামড়া, চোখ) রোগেরে পারিবারিক ইতিহাস এবং ব্যাপক পরীক্ষা নরীক্ষার মাধ্যমে রোগটি নরিণয় করতে হবে কনেনা এটা খুবই বিরল এবং প্রকট বশেষিট্যে বংশগত রোগ। খ) গরনে গলে মার বরননা ব্লাউ সনিড্রম নরিণয় করতে হলে

গরু ানে ালে ামার প্ৰচলতি বশৈষ্টি নরিনয় করা জরুরী । গ্রানুলে ামা শুধুমাত্র আক্রান্ত স্থান/গটিরে বায়ে াপসি জনিে নরিনয় করা যায় । অন্যান্য গ্রানুলে ামা যমেন (যক্ষা, ইমডি়ন ডফেসিয়িনেসি অথবা অন্য প্ৰদাহ রোগ) ালাদা করত হবে যথায়থ কলনিকাল পরীক্ষা, অন্যান্য শারীরকি পরীক্ষা এবং রকত, ইমজেটিং ও অন্যান্য পরীক্ষার মাধ্যমে । গ) জনেটিকি বশিল্ষেন গত কয়কে বছর ধরে, জনেটিকি বশিল্ষেনরে মাধ্যমে কে ান জনি মডিটশেনরে মাধ্যম র্ণাউ সনিড্রমে াম হয় তা বশিল্ষেন করা সম্ভব হয়েছে ।

পরীক্ষা করার পরয়ে াজনীয়তা কি ?

ক) চামড়ার বায়ে াপসিঃ চামড়ার বায়ে াপসি হল ছে াটি একটি চামড়ার টসিয়ু নেওয়া এবং এটা খুব সহজ পদ্ধতি । যদি বায়ে াপসি ফলাফলে গ্রানুলে ামা পাওয়া যায় তাহলে অন্যান্য রোগে হতে ালাদা করে ব্লাউ সনিড্রাম নরিণয় করা যায় । খ) রকত পরীক্ষার গ্রানুলে ামা হতে পারে এমন রোগ (ইমডি়ন ডফেসিয়িনেসি/ ক্রন রোগ) রকতরে পরীক্ষায় মাধ্যম ালাদা করা যায় । এই পরীক্ষা আরে া দরকার হয় কতটুকু প্ৰদাহরে সৃষ্টি করছে এবং কে ান কে ান অঙ্গ আসক্ৰতি করছে যমেন কডিনী, যক্ৰত । গ) জনেটিকে পরীক্ষা : জনেটিকি পরীক্ষার মাধ্যমে দব্যরথহীনভাবে ব্লাউ সনিড্রম প্ৰমান করা যায় যাতে "এন ও ডি" জনি মডিটশেন পাওয়া যায় ।

এর চকিৎসা সম্ভব বা নরিাময় যোগ্য ?

এটা নরিাময় যোগ্য নয় কনিতু চকিৎসা যোগ্য । ঔষধরে মাধ্যমে জয়েন্ট/গটির, চে াখরে এবং অন্যান্য অঙ্গরে প্ৰদাহরে চকিৎসা করা যায় । ঔষধরে মাধ্যমে লক্ষণগুলে াকে নয়িন্ত্রন করা যায় এবং রোগ অগ্রগতি অর্ধকে হয়ে যায় ।

চকিৎসাগুলে া কি কি ?

ব্লাউ লনিড্রম/ ইওএস এর সুনরিদষ্টি চকিৎসা পাওয়া যায়না । গটিরে প্ৰদাহ এনএমএআইডি বা মথিট্রকেজেটে ঔষধরে মাধ্যমে চকিৎসা করা হয় । মথিট্রকেজেটে এর পরচিতি া আছে গটিরে প্ৰদাহ এবং জুভনোইল ইডিওপটেকি গটিরে প্ৰদাগরে চকিৎসার জন্য । এটা ব্লাউ সনিড্রমও কম কাজ করে । ইউ ভাইটাইস (চে াখ) নয়িন্ত্রন দুরহ, চে াখরে স্টেরয়েডে ড্রপ বা ইনডকেশেন অনকে রোগীর জন্য পর্যাপ্ত নয় । মথিট্রকেজেটে অনকে সময় ইউভআইটিসি এ ভাল কাজ করে না চে াখরে প্ৰদাহরে জন্য স্টেরয়েড টবেল্যাট দতিে হয় ।

যাদরে চে াখে প্ৰদাহ বা গটিরে প্ৰদাহ নরিণয় করা কঠনি এবং যসেব রোগীদরে বিভিন্ন অঙ্গে প্ৰদাহ হয়েছে তাদরে ক্ষেত্রে সাইটে াকাইন ইনহবিটির যমেন "টএনএফ- α " ইনহবিটির (ইনফলক্সিমিপি, এডালমিবাব) কাজ করে ।

এই ঔষধগুলে ার পার্শ্ব পরতকির্িয়া কি ?

মথেট্রকেজেটে খাওয়ার ফলে বমি বমিভাব, পটেরে অসুবিধা হয় । রকত পরীক্ষার মাধ্যমে যক্ৰত/লভির ফাংশন এবং রকতরে শ্বতে কনকিা দেখা হয় । করটকি স্টেরয়েডে ওজন বাড়া, মুখ ফুলে া যাওয়া, মজোজ খটিমটিে হতে পারে । যদি স্টেরয়েডে অনকেদনি দেওয়া হয় তাহলে বৃদ্ধি াধ হতে পারে অসটিওপবে াসসি, উচ্চ রকতচাপ, ডায়াবটেসি হতে পারে ।

"টএনএফ- α " ইনহবিটির হল নতুন ঔষধ যার ফলে ইনজেকেশনরে চাহদি বড়ে যায়, যক্ষা উদয়, নডি়রে ালজকিাল বা ইমডি়ন রোগ করে থাকে । এখন বলা হয় এই ঔষধরে কারনে ক্যাথার হবার সম্ভাবনা আছে । কনিতু এর কে ান স্টে াটিসিকিাল ডাটা নেই ।

চকিৎসা কত দনি চলবে?

এখন কোন ডাটা নই যবে, কতদিনে পুরয়ে াজন পুরদাহ নয়নতুরন করা পুরয়ে াজন যাতবে করে গটিরে কষতিনা হয়, চখে াখরে দৃষ্টি কমে না যায় বা কোন অঙগরে কষতিনা হয়।

অপুরচলতি বা সহযে াগী চকিৎসি ককি?

এই ধরনে চকিৎসি ব্লাউ সনিডুরম / ইওএস কত টুকু কার্যকর তা সময় সাপক্ষে নয়।

কিধরনে ময়োদী চকে আপ দরকার ?

বাচাদরে নয়মতিভাবে (অন্তত বছরে ৩ বার) তাদরে শিশু রডিমাটে ালজীস্ট দ্বারা রে াগরে গতবিধি পুর্যবক্ষেণ করতে হবে এবং চকিৎসি সময়মত করতে হবে। নয়মতি ভাবে চক্শু চকিৎসিার পরামর্শ করা পুরয়ে াজন। কতবার করবে তা রে াগে পুরকট হিসেবে ঠকি করতে হবে। চখে াখরে পুরদাহ আছে কনি দেখতে হবে। চকিৎসিাধীন বাচাদরে বছরে দুইবার রকত ও মূত্র পরীক্শা করতে হবে।

রে াগটি কতদিন স্থায়ী হয় ?

এই রে াগ সারা জীবনে জন্য হয়ে থাকে। যদি এককে সময় রে াগরে পুরক াপটি এককে রকম হয়ে থাকে।

এই রে াগরে দীর্ঘময়োদী ফলাফল ককি হতে পারে?

পরাপ্ত উপাত্ত হতে বুঝা যায় এই রে াগে দীর্ঘ ময়োদী ফলাফল সীমতি। কছু বাচাদরেকে ২০ বছরে বেশী অনুসরণ করা হয়েছে এবং দেখা গেছে ভাল চকিৎসিার ফলে স্বাভাবকি বৃদ্ধি, বুদ্ধি, উন্নত জীবন লাভ করে।

এই রে াগ কিসম্পূরণ নরিাময় য়ে াগয়?

না, কারন এটি জীবনগত রে াগ। যদিও দেখা যায় ভাল চকিৎসিা ও পুর্যবক্ষেণনে ফলে বেশীর ভাগ রে াগী ভাল থাকে। বর্তমানে ব্লাউ সনিডুরমরে রে াগীদরে মাধ্যমে রে াগরে তীব্রতা ও ফলাফল বিভিন্ন রকম। পুরত্যকে রে াগীর ফলাফল কি হবে তা ভবিষ্যতবানী করা যায় না।

দনৈন্দনি জীবন

রে াগটি বাচা ও তার পরবাররে দনৈন্দনি জীবনে উপর পুরভাব কি?

রে াগটি ধরা পড়ার আগে রে াগী ও তার পরবার বিভিন্ন সমস্যার সম্মুখীন হয়। একবার রে াগটি ধরা পরলে বাচাককে চকিৎসকরে (শিশু রডিমাটে ালজিষ্ট এবং চক্শু বিশেষেণ) কাছ রে াগরে পুর্যবক্ষেণ ও চকিৎসিার জন্য নতি হবে। যবে বাচচার বিভিন্ন গটি সমস্যা তার ফজিতি থরোপীর পুরয়ে াজন হয়।

স্কুলরে যাবার ব্যাপারে কি?

দীর্ঘ দিনের অসুস্থতা বাচ্চার স্কুলের উপস্থিতি এবং লেখোপড়া সম্পাদনে ব্যাহত করে। স্কুলের উপস্থিতি নিয়মিত করতে হলে রোগটি ভালমত নিয়ন্ত্রণ করতে হবে। স্কুলে এই রোগে সম্পর্কে বলা ভাল। এই রোগের লক্ষণে কী করা উচিত তা বলা ভাল।

খলোধুলার ব্যাপারে পরামর্শ কী?

ব্লাউ সনিড্রমের রোগীকে খলোধুলা করতে উৎসাহিত করা ভাল। রোগী ধরন হিসেবে বাধা দেওয়া যত্নে পারে।

খাবারের ব্যাপারে পরামর্শ?

খাবারের জন্য ধরা বাধা নিয়ম নেই। যত্নে সব বাচ্চা কারটিক/স্ট্রড পায় তাদের ক্ষেত্রে বেশী মশিটিও লবন খাওয়া নিষিদ্ধ।

আবহাওয়ার কোন প্রভাব কী এই রোগে আছে?

না, এটা করতে পারে না।

বাচ্চাকে টিকা দেওয়া যাবে কিন্ত কারটিক/স্ট্রড মশিট্রকেজটে বা "ট্রিনএফ- α " ইনহিবিটি চলাকালীন সময়ে জীবন্ত টিকা দেওয়া যাবে না।

বাচ্চাকে টিকা দেওয়া যাবে কিন্ত কারটিক/স্ট্রড মশিট্রকেজটে বা "ট্রিনএফ- α " ইনহিবিটি চলাকালীন সময়ে জীবন্ত টিকা দেওয়া যাবে না।

যত্নে জীবন, গর্ভধারণ, জন্ম নিয়ন্ত্রণে ক্ষেত্রে পরামর্শ।

এই রোগের কারণে ব্লাউ সনিড্রাম রোগীদের ফারটিলিটি/উর্বরতা কোন সমস্যা হয় না। যাদের মশিট্রকেজটো দিয়ে চিকিৎসা করা হয় তাদের গর্ভনিয়ন্ত্রণ ব্যবস্থা গ্রহণ করতে হবে কারণ এর প্রভাব বাচ্চার উপর পরে। কোন সফেটি উপায় নাই "ট্রিনএফ- α " ইনহিবিটি ব্যবহারকারীদের জন্য তাই যারা বাচ্চা নতি চায় তাদের এই ঔষধ খাওয়া বন্ধ করতে হবে বাচ্চা নতি চাইলে। সাধারণত গর্ভবস্থায় আধুনিক চিকিৎসা এবং নিয়মিত পরিচর্যা পর্যবেক্ষণ করাটাই উত্তম।